Den menneskelige Hjerneskals Bygning

ved

Anencephalia

og Misdannelsens Forhold til

Hjerneskallens Primordialbrusk,

af

Adolph Hannover,
M. D., Professor.



Med to Kobbertavler.

Vidensk. Selsk. Skr., 6. Række, naturvidenskabelig og mathematisk Afd. I. 8.

Kjøbenhavn.

Bianco Lunos Kgl. Hof-Bogtrykkeri.

1882.

De af Hovedets Misdannelser, som vi ville samle under Begrebet Anencephalia, og som have modtaget forskjellige, tildels kun paa en Gradsforskjel hvilende Benævnelser[1]), have alle det tilfælleds, at Hjernen eller Dele deraf ere fortrængte fra deres normale Plads eller forsvundne, og at Bedækninger og Ben, som have eller skulde have omgivet Hjernen, ere forstyrrede i forskjellig Grad. Man har hidtil delt de her henhørende Misfostre i en Mængde Arter, hvis Kjendemærker ikke ere skarpt begrændsede, fordi der overalt kan eftervises Overgange mellem dem. Seer man hen til deres Oprindelse, finder man heller ikke, at Aarsagerne, som have fremkaldt dem, ere forskjellige. Der er kun een Form hos Mennesket, der ikke kan henføres til dette udvidede Begreb af Anencephalia, nemlig det begrændsede Hjernebrok, Encephalocele partiale, som bestaaer i Hjernens eller Hjernehindernes Fremtrængen gjennem bestemte Aabninger, f. Ex. Fontanellerne, Suturerne eller selv gjennem et af Hjerneskallens Ben; Individer med denne Misdannelse ere istand til at leve og naae en vis Alder, medens derimod alle andre Fostre med Anencephalia ikke ere istand til at fortsætte Livet, men døe strax efter Fødselen eller leve i det høieste enkelte Timer eller Dage. Jeg har antaget Benævnelsen Anencephalia for samtlige de paagjældende Misdannelser, fordi den betegner deres yderligst gaaende Form; de modtage deres karakteristiske og fælleds Udtryk i Hjerneskallens blivende Misdannelse.

Anencephalia er meget sjelden hos Dyr (Pattedyr og Fugle) og forekommer i det hele hos dem kun under Formen af Encephalocele partiale; hos en vis Race af Høns er et endog betydeligt Hjernebrok blevet et konstant Kjendetegn for Racen. Det er vanskeligt

[1]) Acephalia spuria, Acrania, Mikrocephalia, Hemicrania, Hemicephalia, Exencephalia, Encephalocele, Hydroencephalocele, Cranioschisis, Schistocephalus hemicephalus. J. Geoffroy Saint-Hilaire (Traité de tératologie 1836, 2, Pag. 293—374) har tre Hovedafdelinger: Exencephalia (Notencephalia, Proencephalia, Podencephalia, Hyperencephalia, og med Fissura spinalis, Iniencephalia, Exencephalia), Pseudencephalia (Nosencephalia, Thlipsencephalia, og med Fissura spinalis, Pseudencephalia) og Anencephalia (Derencephalia, Anencephalia).

at afgjøre Grunden hertil; muligvis er Dyrenes Hjerneskal saa at sige bedre beskyttet end Menneskets, fordi de af mig saakaldte og hos Mennesket allerede før Fødselen forsvindende Processus petroso-parietalis og petroso-occipitalis ere stærkere udviklede og gaae høiere i Veiret hos dem end hos Mennesket, men disse to Processus tilhøre Hjerneskallens Primordialbrusk, der, som vi ville finde, ikke angribes umiddelbart ved den simple Anencephalia. Hos Mennesket er Anencephalia ikke almindelig, men henved doppelt saa hyppig hos qvindelige Fostre som hos mandlige[1]). Vi have i det Følgende kun Mennesket for Oie.

Til Oplysning af Hjernens og Hjerneskallens blivende Misdannelse ville vi begynde med den exquisite Form af Anencephalia, som bestaaer deri, at hele Hjernen eller en stor Del deraf er trængt ud af Hjerneskallens Hulhed (Exencephalia). I saadanne Tilfælde dannes der paa forskjellige Steder af Hjerneskallen Svulster af meget forskjellig Størrelse, som kunne være bedækkede med Hud og Hovedets Haar eller ligge blottede. Hjernemassen, saavel den, der findes i selve Svulsten, som den, der endnu ligger indenfor i Hjernehulheden, kan i og for sig være normal, men i de fleste Tilfælde ere Hulhederne mellem Hjernehinderne eller i selve Hjernen udspilede i Form af en Sæk. Denne kan briste, og Indholdet af Vand og Hjernemasse efterhaanden udtømmes, hvorefter tilsidst de tomme Hinder blive tilbage, hvori Hjernemasse neppe længere kan eftervises. Ved Sammenskrumpning kunne Hjernehinderne danne en uformelig Masse paa Hjerneskallens Bund; Massen indeholder i Almindelighed Rum med serøs Vædske eller er meget blodrig som Følge af de i de sammenfaldne Hinder indeholdte Arterier og venøse Sinus, hvorfor den endog er bleven sammenlignet med kavernøst Væv (Pseudencephalia). Massen kan i Omfanget være beklædt med Levninger af Hovedets Hud og Haar og kan fuldstændigt forsvinde, saa at Overfladen af Hjerneskallens Bund ligger blottet og bar for Oie. For Hjernens Vedkommende er der saaledes ingen Grændse for Forstyrrelsen, og Hjernen kan gaae fuldstændigt tilgrunde. Noget anderledes forholder det sig derimod med Hjerneskallens Ben. Saalænge der ikke er nogen Komplikation tilstede, indskrænker Benenes Misdannelse sig til Hjernehvælvingens Ben eller Dele deraf, nemlig til Pars perpendicularis ossis frontalis, Ossa parietalia, Squama ossium temporalium og den ovenfor Linea semicircularis superior værende Del af Squama ossis occipitalis. Man vil bemærke, at samtlige disse Ben høre til den Afdeling af Hjerneskallens Ben, som dannes mellem Membraner, og saalænge Misdannelsen er ren og ublandet, tager intet af de Ben Del deri, som dannes i Hjerneskallens Primordialbrusk, i det mindste ingen direkte Del. Derimod udvides Grændsen for Benenes Forstyrrelse, naar der samtidigt findes en Dannelsesfeil i Rygradens Primordialbrusk, nemlig Spina bifida. Som bekjendt beroer denne Standsningsdannelse paa en mangelfuld Tillukning af Ryghvirvlernes bageste Bue.

[1]) Overakkoucheur Professor Stadfeldt har meddelt mig, at der blandt de paa Fødselsstiftelsen i Kjøbenhavn og dens Filialer i Løbet af 10 Aar fødte 10683 Børn forekom Anencephalia 9 Gange.

Naar dette finder Sted paa de øverste Halshvirvler, drages forskjellige Dele af Os occipitale, som dannes i Primordialbrusken, med ind i Misdannelsen; deres Form og Stilling forandres, og Virkningen kan strække sig endnu længere fortil, saa at ogsaa andre af Hjerneskallens i Primordialbrusken dannede Ben angribes. Det er disse Benenes Forhold i Hjerneskallen hos Mennesket, som skulle være Gjenstand for den følgende Undersøgelse; man har tidligere oftest haft sin Opmærksomhed henvendt paa Hjernen og Bløddelene, fordi deres Forandringer ved Misdannelsen ere mere ioinefaldende og lettere tilgjængelige for Undersøgelsen; heller ikke har man taget Hensyn til den forskjellige Rolle, som de mellem Membraner og de i Primordialbrusken dannede Ben i Hjerneskallen spille ved Misdannelsen. Forinden vil det imidlertid ikke være af Veien at minde om Tiden, naar de mellem Membraner dannede Ben opstaae, og om de forskjellige Aarsager til Anencephalia. Angaaende Forbeningen af de i Primordialbrusken dannede Ben maa jeg henvise til mit Arbeide desangaaende[1]).

Det første Anlæg til de mellem Membraner dannede Ben skeer for Hjernehvælvingens Vedkommende nærmest mellem Galea aponeurotica og Dura mater. Der samler sig efter mine Undersøgelser paa bestemte Steder en flad blød Masse, bestaaende af et traadet Væv, hvori der er en stærk Iblanding af Kjerner. Saaledes optræder Squama ossis occipitalis hos knap to Maaneders Fostre som en halvmaaneformig blød Plade, hvormed Dannelsen af den Del begynder, som ligger ovenfor Linea semicircularis superior. En lignende Plade findes hos to Maaneders Fostre paa Stedet for det senere Os parietale, men der er endnu ikke Spor af Forbening. Denne viser sig hos Fostre af nævnte Alder først i Maxilla inferior, i hvilken der i en meget tynd Benskal indeholdes store, stærkt forgrenede Benlegemer. Blandt Hjernehvælvingens Ben optræder den første Forbening i Pars perpendicularis ossis frontalis, og man træffer hos Fostre, som ere lidt over to Maaneder gamle, en lille, meget tynd Benplade, der omtrent er 3^{mm} i Quadrat. Saavidt man kan skjonne, er det

---

[1]) A. Hannover, Primordialbrusken og dens Forbening i det menneskelige Kranium før Fødselen 1880; det kgl. danske Videnskabernes Selskabs Skrifter, 5 Række, XI, 6. Deraf ere Kapitlerne om Forbeningen i Almindelighed og om Forbeningen af Kraniets enkelte Ben samt Theorien om Hvirveldannelse i det menneskelige Kranium oversatte paa Fransk 1881 under Titelen: Le cartilage primordial et son ossification dans le crâne humain avant la naissance. Cfr. The formation of vertebræ in the human skull; Transactions of the international medical congress London 1881, I, Pag. 158—166.

De første Studier og Afbildninger til nærværende Afhandling og til en Afhandling om Cyclopia og Synotia, som jeg haaber senere at kunne fremlægge, bleve gjorte for mere end 40 Aar siden i det righoldige Museum i Breslau; senere kompleteredes Undersøgelserne ved Studier til forskjellig Tid i flere Museer i Tydskland, Paris og London samt i Museerne i Kjøbenhavn. Professor C. Hasse i Breslau har med stor Liberalitet laant mig en Mængde Kranier fra Museet i Breslau til fornyet Undersøgelse. At jeg har nydt samme Velvillie fra Museerne i Kjøbenhavn, er det mig en kjær Pligt at anerkjende.

Margo supraorbitalis med det omgivende Parti, og Forbeningen strækker sig herfra videre ud i Øienhulens Loft hos Fostre paa 2½ Maaned. Ogsaa i Processus nasalis maxillæ superioris kan der findes Forbening hos Fostre af samme Alder. Dernæst optræder der Forbening hos Fostre af samme Alder i den øverste Del af Squama ossis occipitalis og lidt senere i Os parietale. Forbeningen i den øverste Afdeling af Squama ossis occipitalis smelter sammen med den i Primordialbrusken dannede Forbening i den nederste Afdeling af Squama. Os nasale forbenes hos Fostre paa henved 3 Maaneder. Sidst viser der sig Forbening i Squama ossis temporalis, nemlig hos Fostre paa tre Maaneder, medens der neppe findes nogen fibrøs Plade anlagt paa den Tid, hvor der allerede er Forbening tilstede i Hjernehvælvingens øvrige Ben; hos Fostre paa tre og en halv Maaned er Forbeningen i Squama ossis temporalis halvmaaneformig. Forbeningen i Hjernehvælvingens Ben skrider derpaa raskt frem og er skarpt adskilt fra sin membranøse Omgivelse. Hos Fostre paa tre og en halv Maaned findes der Forbening i forskjellig Udstrækning i følgende mellem Membraner dannede Ben: den øverste Afdeling af Squama ossis occipitalis, Os parietale, Pars perpendicularis ossis frontalis og alle Vægge i Øienhulen med Undtagelse af Os lacrymale (4 Maaneder) og Lamina papyracea (8 Maaneder), fremdeles Os nasale, Maxilla superior og inferior, Os palatinum, Vomer, Squama ossis temporalis og Annulus membranæ tympani. Forbeningen i den nederste Afdeling af Squama ossis occipitalis, som i Regelen indtræder noget sildigere end den i den øverste Afdeling, lægger sig med sine Benstraaler bag dem fra Forbeningen i øverste Afdeling, men blandes forøvrigt sammen med dem. Forbeningen i Squama ossis temporalis lægger sig hos Fostre paa fem Maaneder med sin nederste Rand ud over Hørebenene og skjuler dem ligesom i en Grube; dens bageste Ende dækker hos Fostre paa fire og en halv Maaned og paa fem og en halv Maaned Pars mastoidea i en Brede af 2—6^{mm}, men er ved en Duplikatur af Dura mater skilt fra den underliggende Brusk. Forresten er Pars squamosa endnu ikke voxen sammen med Pars petrosa hos otte Maaneders Fostre.

Naar man vil efterforske Aarsagen til Anencephalia, maa man tage Hensyn til, at Misdannelsen uden al Tvivl kan tage sin Begyndelse paa meget forskjellige Stadier i Fosterlivet. Kun naar den begynder i den allertidligste Tid, kan der og tilmed, som vi ville finde, kun betingelsesvis være Tale om at ansee den for en Standsningsdannelse. Saaledes antager Dareste[1]), at Aarsagen er en Standsningsdannelse, idet Primitivfuren, der oventil skulde lukke sig ved en Sammenvoxning fra begge Sider af det serøse Blad, som udklæder Furen, forbliver uforandret i Regionen af Hjerneblærerne. Serum vedbliver at ansamles, men forhindrer Dannelsen af Nervesubstants og af Forbening af Hjerneskallens Hvælving, saa at denne Region kun dækkes af en Membran, der hidrører fra det oprindelige serøse Blad.

[1]) C. Dareste, recherches sur la production artificielle des monstruosités 1877, Pag. 246—260.

Denne Standsning i Udviklingen, som han forresten forlægger til en Tid, da alle Hjernecellerne ere udviklede og adskilte fra Sandseorganerne, har han dog kun iagttaget ufuldstændigt ved den Form, som hidtil er kaldet Anencephalia, men troer, at den ligesom den følgende Form skylder et Tryk fra Amnios sin Oprindelse. Ved denne Form, som hidtil er kaldet Exencephalia, mener han nemlig, at Aarsagen til Standsningsdannelsen er at søge i Amnios eller dens Capuchon céphalique, som forbliver hvilende paa Hovedets Overflade istedetfor at fjerne sig derfra og derved komprimerer Hovedet. Som Følge deraf bevare Huden og Membranerne deres primitive Form som gjennemsigtige Membraner; den udvendige Membran bliver ikke til Hud, og den indvendige forbenes ikke, hvorimod der er Forbening i hele den Del, som ikke har været udsat for noget Tryk. I noget lignende Retning gaaer Lebedeffs[1] Anskuelse. Han mener, at der enten ikke dannes noget Medullarrør, eller at det allerede dannede Medullarrør gaaer tilgrunde; den mangelfulde Udvikling af Amnios har imidlertid ikke nogen umiddelbar, men kun en middelbar mechanisk Indvirkning, fordi der i de fleste Tilfælde derved frembringes stærke Krumninger af Legemet, og det er egenligt disse, som standse Medullarrørets regelmæssige Udvikling, idet Embryets Væxt efter Længden er hindret; ogsaa Spina bifida er efter hans Mening konsekutiv, beroende derpaa, at Medullarrøret ikke har lukket sig.

Det forekommer mig imidlertid vanskeligt at forstaae, hvorledes Amnios kan foraarsage et Tryk paa de to Hinder, som danne Hjernehvælvingen, eller hvorledes den skal kunne hindre Legemets Væxt efter Længden. Dareste[2]) anfører desuden Tilfælde af Exencephalia hos Hønen, hvor Capuchon céphalique endog fuldstændigt manglede, og hvor Fostrets Hoved laae op mod Æggehinden eller Æggeskallens Indside. Saadanne Tilfælde kunne ikke ret vel betragtes som Standsningsdannelser, men ere pathologiske Sammenvoxninger, og Begrebet Standsningsdannelse kan overhovedet ikke anvendes paa de Tilfælde af Anencephalia, hvor der er en partiel Forbening af Hjernehvælvingen, eller hvor Hjernehulheden indeholder en større eller mindre Masse af Hjerne, altsaa Tilfælde, hvor Hjernehvælving eller Hjerne have haft Lejlighed til at naae en vis Grad af Udvikling; thi en Standsningsdannelse forudsætter, at man endnu paa et sildigere Stadium kan eftervise den oprindelige Form.

Naar Misdannelsen derimod har taget sin Begyndelse i et senere Stadium af Fosterlivet, hvilket efter mine Undersøgelser hyppigst er Tilfældet, kan Aarsagen ikke ligge i en standset Udvikling, men maa være pathologisk og maa søges i en tidligere eller sildigere indtraadt Vandansamling indenfor Hjerne- eller Rygmarvshulheden. Uagtet det er muligt, at den almindelige Blodfortynding, der ledsager Vattersoten hos Fostret, kan bidrage til

---

[1]) A. Lebedeff, über Entstehung der Anencephalia und Spina bifida bei Vögeln und Menschen; Transactions of the international medical congress London 1881, 1, Pag. 178—181 (Virchows Archiv 1881, 86, Pag. 263).

[2]) C. Dareste, l. c. Pag. 255.

en Opløsning af den allerede dannede Hjernemasse, er det dog sandsynligere, at det er Vandansamlingens indenfra udad mechaniskt virkende Kraft, som tilintetgjør Hjernen og forstyrrer Bendannelsen. Denne Forstyrrelse er underkastet bestemte Love, som vi senere nærmere skulle paavise navnlig for Benenes Vedkommende. Naar Vandansamlingen er partiel eller lokal, drives kun en mindre Del af Hjernehinderne eller af Hjernemassen frem i Form af et Brok, men ved større Ansamling udspiles hele Hjernehulheden, og de omgivende Ben standses i deres Væxt eller tilintetgjøres fuldstændigt. Hydrocephaliens Virksomhed er her dog noget forskjellig fra den almindelige. Naar et hydrocephalisk Barn fødes, ere Hjernehinderne udvidede, og Hjernemassen blæreformigt udspilet, saa at den kun danner en tynd Skal; men Bendannelsen i Hjernehvælvingen kan være fuldstændig, om end Benene ere drevne fra hverandre, og nagtet man i mange Tilfælde kan finde Benene fortyndede og mangelfulde, indtage de i andre Tilfælde et større Fladerum end i normal Tilstand, og Tykkelsen kan være forøget især i Tubera frontalia og parietalia. Ved Anencephalia kommer derimod endnu en Omstændighed i Betragtning, nemlig Hjernens, Hjernehindernes og Hudens Sprængning ved det indenfra virkende Tryk; herved udtømmes Hjernehulhedens Indhold, Hjernehvælvingen falder efterhaanden sammen, og Muligheden indtræder for de paagjældende Bens abnorme Stilling og Form. Sprængningen finder Sted opad, fordi Modstanden her er mindst, og ikke nedad mod den primordiale Brusk paa Bunden af Hjernehulheden, som danner en eneste sammenhængende Masse; kun undtagelsesvis kan der findes en Aabning i Benene nærmest Hjerneskallens Bund paa Siden eller fortil, men dette er kun Tilfældet ved Formen af partiel Encephalocele og uden Bristning af Hjernen eller Hjernehinderne. Naar der, hvilket vi i Regelen ville finde at være Tilfældet, er indtraadt Forbening, findes den ringeste Modstand i Fontanellerne, som kun bestaae af Galea aponeurotica og Dura mater med en mellemværende temmelig grovttraadet og med mange smaa Kjerner besat Substants[1]). Ved Sprængningen løsnes disse tvende Hinder fra de allerede dannede Benplader, hvoraf Følgen bliver, ikke blot at Benene berøves et Grundlag for deres fremtidige Væxt, men at ogsaa den allerede dannede Benmasse gaaer tilgrunde

---

[1]) Naar man gjør lodrette Snit af Fontanellerne hos nyfødte Unger af smaa Fugle, hvor man paa Grund af deres ringe Størrelse kan oversee en større Strækning paa engang, finder man, at Galea aponeurotica bestaaer af Traade med kornede Rande og besatte med en Mængde smaa, langagtige, mørke Kjerner. Traadene synes at gaae paatvers, medens de dybere liggende gaae paalangs og nærmest tilhøre Dura mater; dog synes dette Forløb ikke at være det samme overalt. Mellem de to nævnte Hinder hviler Benpladen, hvis Flader ere nøie afgrændsede fra dem, dog saaledes, at der er et yderst tyndt, svagt traadet Lag mellem dem, men som dog ikke besidder nogen Selvstændighed; derimod ere Benpladernes Rande mindre skarpe, afrundede og dannes af en svagt traadet Substants med store runde Kjerner (Osteoblaster), som ligge pressede mod hverandre nærmest Sinus longitudinalis og uden at have Grene. Fjernere fra Sinus blive Kjernerne langagtige og kantede, lægge sig i Rækker og blive til store Benlegemer, men med kun korte Grene.

og absorberes, fordi den mangler en Ernæringskilde. I jo større Udstrækning Galea aponeurotica og Dura mater ere løsnede, desto større vil Benenes Forstyrrelse blive. Derimod holder Periosteum paa Hjerneskallens Bund sig trods Bristningen og kan tjene til de underliggende Bens Dannelse og Ernæring, og det kan derfor ikke undre os, at saavel Pars horizontalis ossis frontalis, der dannes mellem Membraner, som ogsaa hele den bag samme værende Benmasse, der forbenes i Primordialbrusken og danner Hjerneskallens Bund, kan opnaae sin normale Størrelse og i det hele ogsaa bevare sin normale Form.

Det er vanskeligt at afgjøre, naar Anencephalien tager sin Begyndelse. Man maa ikke regne dette Tidspunkt fra det Øieblik af, at en Hydrocephalie begynder, fordi, som vi i det Foregaaende have hentydet til, denne ikke nødvendigvis leder til en Bristning med paafølgende Anencephalia. Hydrocephalien kan begynde meget tidligt, og jeg har i min Afhandling om Hjerneskallens Primordialbrusk selv beskrevet et saadant Tilfælde hos et to og en halv Maaned gammelt Foster (Nr. 6), som kunde være blevet anencephalisk i en senere Alder. Men man maa regne hint Tidspunkt fra det Øieblik af, at Bristningen er gaaet for sig. Efter den Tid standser Bendannelsen i Hjernehvælvingen i det mindste altid i den Udstrækning, hvori Periosteum er løsnet, og de allerede dannede Ben absorberes og fremtræde med glatte og afrundede Rande. Naar vi tage Hensyn til de forhen meddelte Iagttagelser af Tiden for Forbeningen af de mellem Membraner og i Primordialbrusken dannede Ben og dertil knytte Iagttagelserne af Benenes Udvikling under Fostrets Væxt, maa Bristningen i Almindelighed foregaae een eller høist to Maaneder før Midten af Svangerskabet. Den maa skee paa en Tid, hvor Forbeningen navnlig af den i Regelen godt udviklede Basis cranii vel er fremskreden til en vis Grad, men hvor Benene og deres Forbindelser indbyrdes ere saa bløde eller bøielige, at de kunne trænges ud af deres normale Leie, og deres Form paavirkes af det mechaniske Tryk; dette gjælder for begge Arter af Ben. Dernæst maa det erindres, at Hjerneskallens Misdannelse kræver en vis Tid for at blive fuldstændig, og der er Intet tilhinder for at antage, at et anencephalisk Foster kan vedblive at voxe lang Tid, efterat Misdannelsen har begyndt at udvikle sig, og efterat hele Hjernen er forstyrret; som bekjendt ere disse Fostre ved Fødselen i Almindelighed forresten godt udviklede, trivelige og kraftigt byggede. Hvad der endelig taler for, at Anencephalien i Regelen opstaaer paa et sildigere Tidspunkt i Svangerskabet, er de fødte Misfostres Alder. Blandt det store Antal Tilfælde, som jeg dels selv har undersøgt, dels fundet bekrevet af Andre, er der kun faa i en Alder af 5 og 6 Maaneder; lidt over en Fjerdedel ere Fostre paa 7 Maaneder, lidt over en Sjettedel paa 8 Maaneder, men næsten Halvdelen ere fuldbaarne Fostre paa 9 Maaneder, og man troer endog at have iagttaget Fostre, som vare over 9 Maaneder gamle. I Virkeligheden maa de fuldbaarne Fostres Antal endog sættes høiere, naar man tager Hensyn til, at de i Museerne ere vanskeligere og kostbarere at bevare end mindre Fostre og derfor ikke altid opstilles i Samlingerne. I Breslau fandt jeg et Foster paa

omtrent 6 Uger, som er beskrevet af Otto[1]), med tvende Aabninger, en større og en mindre, i Issercgionen og en tredie mere bagtil, som tydede paa en samtidig Spina bifida. I London[2]) findes et Foster af samme Alder med et stort rundt Ulcus paa Baghovedet med Blottelse af Hjernen samt med Spina bifida paa Halsen og den øverste Del af Ryggen. Et andet anencephalisk Foster sammesteds er 2 Tommer langt med Spina bifida helt ned til Os sacrum. Panum[3]) har iagttaget Misdannelsen hos et Foster paa 6 Uger i Forbindelse med Cyclopia og hos et Foster paa 9—10 Uger i Forbindelse med Spina bifida og Hareskaar. Disse ere de faa Tilfælde, som jeg har fundet af Anencephalia i Fostrets tidligste Periode, og det ringe Antal i Forening med de foregaaende Iagttagelser tyder rigtignok paa, at Anencephalia i Almindelighed opstaaer i en noget sildigere Periode af Svangerskabet.

Arvelighed spiller neppe nogen stor Rolle ved Misdannelsen; dog har man Exempler paa gjentagne Fødseler af anencephaliske Fostre af samme Moder og af anencephaliske Tvillinger. Den konstante Form af Encephalocele hos en særegen Race af Høns er nævnt ovenfor. I ældre Tid antog man ogsaa mechaniske, udenfra kommende Indvirkninger paa den Svangre eller Fostret. Endnu kan her anføres, at man har nogle faa ældre Iagttagelser af tilstedeværende Hjerne med mangelfuld Hjerneskal.

Vi ville nu betragte Benenes Form i den menneskelige Hjerneskal ved Anencephalia, først saaledes som de vise sig, naar Misdannelsen er ren og ublandet og kun har en pathologisk Aarsag, dernæst naar den er forenet med Spina bifida og følgelig er forbunden med en Dannelsesfeil. Derimod ville vi ikke opholde os ved de mere tilfældige Feil i Hjerneskallen, som kunne ledsage Anencephalien, især forskjellige Spaltedannelser, f. Ex. af Ganen, eller Misdannelser af Extremiteterne. Anencephalia kan ogsaa forekomme hos Doppelmisfostre saavel saadanne, hos hvilke Hovedet er doppelt, og Øine og Munde sammensmeltede i forskjellig Grad, som saadanne, hos hvilke Hovedet er enkelt, men Kroppen frembyder Fordoppling af forskjellig Art. Foreningen af Anencephalia med Cyclopia vil blive Gjenstand for Undersøgelse i en følgende Afhandling. Da Benenes Forandringer naae deres Høidepunkt i den Form, som hidtil er kaldet Anencephalia, ville vi, som allerede forhen antydet, i det Følgende kun benytte denne Benævnelse og ligeledes lægge denne Form til Grund for Inddelingen.

---

[1]) A. G. Otto, monstrorum sexcentorum descriptio anatomica 1841, Pag. 6, Nr. 3, Tab. 1, Fig. 1.

[2]) B. T. Lowne, descriptive catalogue of the teratological series in the museum of the royal college of surgeons in England 1872, Pag. 69, Nr. 282 og 283.

[3]) P. L. Panum, Bidrag til Kundskab om Misdannelsernes Oprindelse; Nordiskt medicinskt Archiv 1869, 1, Nr. 1, Pag. 20, Tab. I, Fig. 7—10.

A. Anencephalia simplex.

Hjernens og Hjernehindernes Bristning finder i Regelen Sted gjennem Fontanella triangularis; kun i sjeldne Tilfælde af Encephalocele partiale kan Hjernen falde frem paa andre Steder, f. Ex. paa Siden af Kraniet eller gjennem Os frontale eller mellem det og Lamina cribrosa. Blandt de af mig undersøgte Kranier har jeg kun truffet et eneste (Musée Dupuytren i Paris), hvor jeg troer, at Bristningen er foregaaet gjennem Fontanella quadrangularis, og ligeledes har jeg ved at gjennemgaae Beskrivelsen af ældre Tilfælde af andre Iagttagere, forsaavidt den ledsagende anatomiske Undersøgelse tillod en Tydning, med yderst faa Undtagelser fundet, at Fontanella triangularis altid har været Udgangspunktet for Benenes Forstyrrelse. Hvad Grunden hertil er, synes usikkert; man skulde troe, at Bristningen lettere maatte kunne foregaae gjennem Fontanella quadrangularis, som baade er større og i sin Helhed ogsaa tyndere end Fontanella triangularis. Men paa de Kranier, hvor Bristningen aabenbart var foregaaet gjennem Fontanella triangularis, var Fontanella quadrangularis enten meget lille eller endog helt lukket, saa at den forreste Rand af Ossa parietalia stødte umiddelbart i sin hele Udstrækning til den bageste Rand af Pars perpendicularis ossis frontalis, dog uden at være sammenvoxen dermed. Der har altsaa endog været en excessiv Bendannelse tilstede i Fontanella quadrangularis, men som man dog ikke ret vel kan lægge tilgrund for en relativt svagere Bendannelse i Fontanella triangularis, især da den excessive Bendannelse muligen først har taget sin Begyndelse efter Bristningen. Heller ikke kan man hjælpe sig med at antage en paa et større Omraade svækket Bendannelse, fordi alle øvrige Ben i de paagjældende Kranier vare normalt udviklede, ja nogle af dem maaskee endog vare stærkere og tykkere end hos Nyfødte ellers. Den sandsynligste Aarsag maa vistnok søges deri, at der er en større Tilbøjelighed til Vandansamling i den bageste Del af Hjerneventriklerne end i den forreste, og at Udvidningen derfor tager Retningen bagtil. Hermed stemmer ogsaa den forøgede Brede af Hjerneskallens bageste Del samt Stillingen paatvers af nogle af Benene sammesteds, som vi senere nærmere skulle omtale.

Aabningen i Fontanella triangularis er rund eller oval hyppigst paatvers, og dens Rande ere strax fra Begyndelsen af temmelig glatte. Saalænge Aabningen ikke er stor, bevarer Hjerneskallen sin hvælvede Form og vedligeholder denne Form længst i den forreste Del (Tab. I, Fig. 1). Men med tiltagende Udtømmelse af Hjernehulhedens Indhold begynder ogsaa dens forreste Del at falde sammen, saa at Panderegionen bliver fladere; Pars perpendicularis ossis frontalis begynder at lægge sig skraat tilbage, hvorved Benets Margo supraorbitalis ligeledes trækkes bagtil (Tab. I, Fig. 2). Den forreste Aabning af Øienhulerne, som ellers omtrent ligger i et lodret Plan, kommer derved til at ligge paaskraa og vender mere og mere opad, efterhaanden som Hjernehulheden udtømmes, og Panderegionen bliver

fladere. Ved det Tryk, der ved den udtrædende Masse øves paa Ossa parietalia, bliver Squama ossis temporalis trængt nedad, saa at især dens bageste Ende staaer dybere end ellers (Tab. 1, Fig. 3, 4).

I dette Stadium kunne de Ben, som omgive Gjennembruddet gjennem Fontanella triangularis, endnu holde sig temmelig godt, og ligesom de Ben, der dannes i Primordialbrusken, fortsætte deres Udvikling, saa at deres Størrelse omtrent svarer til Fostrets Alder. Men naar Hjernens pathologiske Tilstand udvikles videre, finder der ikke blot en Forandring Sted i Benenes Stilling, men ogsaa i deres Størrelse og Udstrækning, fordi de efterhaanden absorberes, idet de ikke længere kunne ernæres gjennem Periosteum, som er løsnet fra dem. At Benene absorberes, er det Resultat, jeg er kommen til ved Betragtning af en Række Kranier, der viste Benenes gradvise Forsvinden, og jeg antager derfor ikke, at Benenes mangelfulde Tilstand skulde hidrøre derfra, at de aldeles ikke have været dannede, i det mindste er dette Sidste ikke den almindelige Aarsag. Absorptionen skeer nemlig efter en bestemt Regel og skrider frem bagfra fortil og til Siderne, men i Begyndelsen ikke bagtil (Tab. 1, Fig. 3, 4). Idet Aabningen i Fontanella triangularis udvider sig fortil, danner der sig en Spalte, der forlænger sig ind i Sutura sagittalis mellem de indvendige Rande af Ossa parietalia, som derpaa ved Absorption af Randene fjernes fra hinanden (Tab. 1, Fig. 3, *b*). Dernæst absorberes Pars perpendicularis ossis frontalis, som har lagt sig fladt tilbage og er kommen til at hvile paa Tectum orbitæ og den horizontalt stillede Lamina cribrosa (Tab. 1, Fig. 4, *a*). Pars perpendicularis ossis frontalis absorberes efterhaanden saa stærkt, at næsten kun Margo supraorbitalis bliver tilbage tilligemed Processus orbitalis externus, som ogsaa kan forsvinde, medens derimod hele Pars horizontalis ossis frontalis eller Tectum orbitæ holder sig temmelig uforandret, men Øienhulens forreste Aabning er stillet endnu mere skraat bagtil end forhen, saa at Hjerneskallen faaer et eiendommeligt Udseende ligt det af en Frø eller af visse Aber (Tab. 2, Fig. 5, *a*). Absorptionen af Os parietale skrider samtidigt videre, saa at man som den sidste Levning af Benet kun finder en tynd Splint langs den øverste Rand af Squama ossis temporalis, og selv denne Splint kan forsvinde paa en eller begge Sider, saa at hele Os parietale mangler (Tab. 2, Fig. 6, 7, 8, *b*). Squama ossis temporalis er vel standset i sin Udvikling og er noget lavere end ellers, men nogen væsenlig Absorption af dens øverste Rand finder neppe Sted, forend hele Os parietale er absorberet.

Medens saaledes de i Membraner dannede Ben, Ossa parietalia og Os frontale, for Størstedelen absorberes, holder den bagtil liggende Squama ossis occipitalis sig. Her maae vi skjelne mellem dens øverste Del indtil Linea semicircularis superior, som dannes mellem Membraner, og dens nederste Del, som forbenes i Primordialbrusken. Hele Squama antager en lodret Stilling eller trækkes endog noget fortil, og istedetfor at være udbuet bagtil bliver den flad (Tab. 1, Fig. 3, 4). I Begyndelsen finder der ingen Absorption Sted

af dens øverste Afdeling, som ved sin glatte Udside er let kjendelig fra dens nederste Afdeling, ligesom det ogsaa vedbliver at være tydeligt, at den er fremgaaet af en enkelt, uparret, paatvers oval Forbening. Den øverste Afdeling kan tvertimod fortykkes og erholde en meget tyk øverste Rand, hvis Opvulstning ligesom synes dannet ved Randens Omboining fortil (Tab. 1, Fig. 4, *d*). Selv efterat Ossa parietalia og Os frontale have naaet Maximum af deres Absorption, kan den øverste Afdeling af Squama holde sig godt, men dernæst hjemfalder ogsaa den til Absorption, og kun den i Primordialbrusken forbenede nederste Afdeling bliver tilbage, ogsaa denne udmærket ved en fortykket øverste Rand (Tab. 2, Fig. 6, *f*). Denne Afdeling forbenes, saaledes som jeg har viist, paa Bekostning af den Del af Primordialbrusken, som jeg har kaldet Pars occipito-mastoidea, men Absorptionen naaer ikke ned til denne Del, og heller ikke lider Membrana spinoso-occipitalis, som ligger mellem og nedenfor den. Forøvrigt har man paa anencephaliske Kranier hyppigere end paa normale Leilighed til at see, at Pars occipito-mastoidea oprindeligt er sammensat af to Sidehalvdele, som stode sammen i Legemets Midtlinie.

Disse ere de Forandringer, som foregaae med Hjernehvælvingens mellem Membraner dannede Ben. Naar deres Destruktion har naaet sit Maximum, seer man en stor trekantet Aabning med afrundede Vinkler og Sider (Tab. 2, Fig. 5). En af Trekantens Vinkler vender lige fortil, og Levningerne af det absorberede Pandeben stode her mod Roden af Næsebenene; Trekantens Basis vender bagtil og dannes af den fortykkede Rand af Squama ossis occipitalis; denne Rand tilhører efter Destruktionens Grad, saaledes som ovenfor anført, snart den øverste, snart den nederste Del af Squama; Randen danner en ret eller bugtet Linie. Trekantens Sider begrændses af den Del af Os frontale, som indeholder Margo supraorbitalis (Tab. 2, Fig. 5, *a*), bag og nedenfor hvilken der findes Levninger af Tectum orbitæ; længere udad fortsætter Siden sig i Processus orbitalis externus, der sædvanligt er forlænget. Derpaa følger længere bagtil Levningerne af Os parietale (Tab. 2, Fig. 5, *b*), men hvis dette Ben er fuldstændigt absorberet, erstattes det af den øverste Rand af Squama ossis temporalis (Tab. 2, Fig. 5, *c*) eller af den Benkjerne, som Canalis semicircularis inferior og externus tilsammen danne; det er disse Benkjerner, om hvilke jeg har viist, at de ved Forbeningen af de nævnte Kanaler bryde ud gjennem Primordialbruskens Pars occipito-mastoidea (Tab. 2, Fig. 5, *g*).

I Trekantens Bund ligger hele Overfladen af Basis cranii blottet. Intet af alle de her henhørende Ben, som alle forbenes i Primordialbrusken, absorberes paa lignende Maade som Hjernehvælvingens, fordi de stadigt ere dækkede af Dura mater som Periosteum og derigjennem kunne ernæres. Derimod lide de en Forskydning, som især yttrer sig paa to Punkter: det forreste Parti forskydes opad relativt til de omgivende Bens Sænkning, det bageste udad til Siderne. Det forreste Parti forskydes opad, rimeligvis fordi der paa Grund af den manglende Hjerne ikke er nogen Hindring for dem til at hæve sig i Veiret. Derfor

rage Rodderne til Alæ parvæ stærkt i Veiret og danne ligesom to Hanke, hver med sin Aabning for N. opticus (Tab. 2, Fig. 7, 8). Hele den udadgaaende sabelformige og endnu bruskede Del af Alæ parvæ mangler næsten, fordi den ikke har Noget at støtte sig til, naar Ossa parietalia og Os frontale ere absorberede, og hine Rodder blive derfor afrundede. Aabningen for N. opticus er hyppigst forsnevret, og der maa saaledes kunne opstaae Atrophie af Nerven; i nogle Tilfælde fandt jeg tvende Aabninger, en større og en mindre, ind under hver Hank. Samtidigt med Rodderne til Alæ parvæ er hele Corpus ossis sphenoidei med Sella turcica, som begge synes noget smallere end ellers, hævet i Veiret, saa at de i flere Tilfælde endog kunne staae høiere end Margo supraorbitalis ossis frontalis (Tab. 1, Fig. 4, *h*). Lamina perpendicularis sellæ turcicæ har en steil Retning; Forbeningen er ved en dyb Fure skilt fra Forbeningen i Pars basilaris. De øvrige Dele af Os sphenoideum samt Os ethmoideum frembyde ingen væsenlig Forandring fra den normale Form; Alæ pterygoideæ ere brede.

I Os occipitale er den oprindeligt halvmaaneformige Forbening bag Condyli stærkere udviklet end sædvanligt, og dette gjælder ogsaa i mange Tilfælde, men ikke altid om Forbeningen af Pars occipito-mastoidea. Pars petrosa er i ringere Grad af Anencephalia normal, men ved høiere Grad begynder den at lægge sig noget paatvers som Følge af Udvidningen af det bageste Parti af Hjerneskallen; vi ville træffe denne Stilling endnu stærkere udpræget i den følgende Afdeling af Anencephalia med Spina bifida. Foramen acusticum internum vender som sædvanligt skraat opad. De ovenfor anførte Benkjerner i Pars occipito-mastoidea fra Canalis semicircularis inferior og externus ere stærkt fremtrædende (Tab. 1, Fig. 1, 2, 3, 4, *g*). Fossa subarcuata under Canalis semicircularis superior er stærkere udfyldt end sædvanligt. Membrana tympani vender lige fortil og mere eller mindre nedad, men derimod neppe udad, saa at, naar man tillige tager Hensyn til Stillingen af Foramen acusticum internum, det synes, som om den af mig i min Afhandling om Primordialbrusken fremhævede Dreining af hele Pars petrosa ikke har fundet Sted. Foramen magnum er normalt.

Alle Ben, som danne Væggene i Cavum orbitæ, deriblandt ogsaa Os lacrymale med Canalis lacrymalis, ere usædvanligt stærkt udviklede og forbenede, og Fissuræ orbitales ere større end sædvanligt, men hele Øienhulens Form er, som allerede anført, væsenligt forandret derved, at den øverste Rand er trukken stærkt tilbage, saa at den øverste Væg bliver kortere forfra bagtil end ellers, men dog er hvælvet og ikke flad, medens den nederste Væg forholdsvis er trukken stærkere frem. Hele Hulen bliver paa denne Maade fladere end i normal Tilstand, og Øinene rage stærkere frem; deraf Benævnelsen Uranoscopia for hele Misdannelsen, fordi Øinene ere fremskudte og vende mod Himmelen. Næsebenene ligge skraat eller ved høiere Grad af Anencephalia endog horizontalt og trækkes bagtil ved Hjerneskallens Sammenfalden. Derved komme saavel Maxilla superior med sin stærke Spina

som Maxilla inferior til at staae usædvanligt langt frem, hvilket yderligere bidrager til hele Hjerneskallens skraa Profil og eiendommelige Udseende. Hele Palatum er i mange Tilfælde længere end ellers. Vomer, Nares anteriores og posteriores frembyde Intet at bemærke.

B. Anencephalia cum spina bifida.

Den komplicerede Form af Anencephalia forekommer efter mine Undersøgelser neppe halvt saa hyppigt som Anencephalia simplex. Medens der i Regelen ligger en pathologisk Tilstand tilgrund for den Misdannelse, der er behandlet i den foregaaende Afdeling, gjør der sig samtidigt en anden Aarsag gjældende i nærværende Afdeling, nemlig en Standsningsdannelse. Som bekjendt beroer Spina bifida paa en mangelfuld Tillukning af Hvirvelbuen. Bruskmassen, som ellers forener de to Grene af Hvirvelbuen bagtil og danner Processus spinosus, mangler fuldstændigt. Denne Feil i Dannelsen kan forekomme paa hele Rygraden, men er hyppigst i Lænderegionen, hvor den i og for sig ikke foranlediger Anencephalia, som derimod sædvanligt ledsager den, naar den findes paa Halshvirvlerne. Ved samtidig Anencephalia ere oftest de øverste, sjeldnere samtlige Halshvirvler, mangelfulde, og derfra kan Feilen strække sig gjennem Ryg- og Lændehvirvlerne helt ned i Os sacrum gjennem hele Rygradens Længde med Forskydning af Hovedet, især naar Rygraden tillige bliver krum; selv Hvirvlernes Legemer kunne angribes. Det er ikke ganske sikkert, om Feilen skyldes en oprindelig Mangel paa Bruskdannelse i Primordialskelettet, eller om den ligesom i Hjernen er Følge af en Vandansamling, som har forhindret Hvirvelbuen i at lukke sig bagtil. Spina bifida kan forekomme sammen med andre Dannelsesfeil navnlig Spaltninger, f. Ex. af Ryghvirvlernes Legeme, som man ikke ret vel kan tænke sig frembragte ved en Vandansamling[1]). Paa den anden Side kan Vandansamlingen fra Hjernen fortsætte sig uafbrudt ned ad Rygmarven, indesluttet i en og samme Sæk. Der gives fremdeles Tilfælde af Anencephalia simplex, saaledes som den er skildret forhen, og samtidig Spina bifida i de øverste Halshvirvler nærmest Hjerneskallen, men hvor kun den øverste Afdeling af Squama ossis occipitalis, som dannes mellem Membraner, er absorberet, medens den nederste Afdeling, som forbenes paa Bekostning af Primordialbruskens Pars occipito-mastoidea, findes i Form af en paatvers stillet Forbening (Tab. 1, Fig. 2, *f*). Denne nederste Afdeling af Squama ossis occipitalis udgjør, saaledes som jeg har viist i min Afhandling om Primordialbrusken, Hvirvelbuen til Hjerneskallens nederste Hvirvel, og den danner saaledes ligesom en Skillevæg mellem Hjerneskallens pathologiske Tilstand og Rygradens Dannelsesfeil. Saadanne Forhold tyde paa en vis i enkelte Tilfælde fremtrædende Selvstændighed i de nævnte Organers Lidelse, medens der paa den anden Side ogsaa forekomme

---

[1]) Cfr. C. Dareste, l. c. Pag. 258.

Tilfælde af Spina bifida i de øverste Halshvirvler, som derfra har strakt sig op i Squama ossis occipitalis og tilintetgjort den Del, som tilhører Primordialbrusken. Man maa herved erindre, at Rygradens Lidelse ligesom Hjernens kan udgaae fra en Vandansamling, og at denne kan hindre den oprindeligt spaltede Bue i at lukke sig. Spalten vil endog kunne tiltage i Brede; en Bristning af Hinderne og Udtømmelse af Rygmarven er i saadanne Tilfælde ikke engang nødvendig for at frembringe en med Anencephalia analog Tilstand af Rygraden, ligesaalidt som der behøves en Absorption af en allerede dannet Del af Hvirvelbuen; thi denne kan forbenes i den tilstedeværende Del af Brusken og udvikle sig videre i den Standsningsform, hvori den oprindeligt befandt sig, ja Udviklingen kan endog fortsætte sig efter Fødselen, fordi Børn med Spina bifida (dog neppe af de øverste Halshvirvler) kunne leve en Tid, endog i Aar. Om end derfor Hydrorrhachis med eller uden Bristning ikke er en nødvendig eller dog i det hele regelmæssig Betingelse for Spina bifida saaledes som Hydrocephalus med Bristning for Anencephalia, er det dog sandsynligt, at Bruskens mangelfulde Dannelse og Hydrorrhachis ere samtidige i deres Optræden i de fleste Tilfælde, ligesom det ogsaa er naturligst at søge Vandansamlingens Udgangspunkt i Hjernen, fordi Spina bifida, naar den findes paa de 3—4 øverste Halshvirvler, hvilket er den almindeligste Form, er størst oventil nærmest Hjerneskallen, men aftager nedad, idet Halshvirvlernes Spalte nedad ender tilspidset, saa at de aabne Buer nærme sig hverandre mere og mere og tilsidst forenes i Rygradens Midtlinie.

Naar vi undersøge de Bens Tilstand, som dannes mellem Membraner, finde vi i denne Afdeling af Anencephalia ingen væsenlig Forskjel fra foregaaende, men saavidt jeg har fundet, befinder Anencephalien sig næsten altid paa sit høieste Udviklingstrin, og Benenes Absorption er meget stor. Hele Pars perpendicularis ossis frontalis kan mangle eller kun være repræsenteret ved Margo supraorbitalis, og Benets Pars horizontalis er smallere bagfra fortil end sædvanligt (Tab. 2, Fig. 8). Os parietale danner en tynd Bensplint, som med sin forreste Ende støtter sig til Processus orbitalis externus ossis frontalis, med sin bageste Ende er sammenvoxen med den forbenede Del af Primordialbruskens Pars occipito-mastoidea (Tab. 2, Fig. 6, 7, 8, *b*). Squama ossis temporalis er lav og sammentrykket og kan være trængt nedad, saaledes at dens udvendige Flade viser nedad. Dette var f. Ex. Tilfældet med de Tab. 2, Fig. 7 og 8 afbildede Kranier, paa hvilke Squama ossis temporalis ikke har kunnet fremstilles, fordi den ligger paa Hjerneskallens nederste Flade. Membrana tympani staaer ved ringere Grad af Anencephalia saaledes som i foregaaende Afdeling lodret paatvers, med den øverste Ende vendt noget fortil. Ved høiere Grad lægger den øverste Ende sig endnu mere fortil, saa at Stillingen bliver skraa paatvers ovenfra nedad. Ved de høieste Grader rykker den øverste Ende saa stærkt fortil, at hele Membranens Stilling næsten bliver horizontal, idet dens udvendige Flade næsten vender lige nedad. De tvende Siders Membraner ere i sidstnævnte Tilfælde tillige trængte nærmere

sammen mod Legemets Midtlinie, hvilket rimeligvis beroer paa hele Stillingen af Os temporale. Den øverste Del af Squama ossis occipitalis mangler fuldstændigt. Ansigtets Ben frembyde intet væsenligt Afvigende fra Benene i foregaaende Afdeling.

Ved de Ben derimod, som forbenes i Primordialbrusken, finder der meget betydelige Forandringer Sted saavel i Henseende til Form som til Stilling. Ligesom i foregaaende Afdeling bliver Midten af Hjerneskallens Bund hvælvet stærkt i Veiret, og Sidedelene komme til at staae lavere end Midten. Dernæst bliver den bageste Del af Hjerneskallens Bund meget bredere, og alle Ben drives udad til Siderne som Følge af en Muskelvirksomhed, som vi strax nærmere skulle oplyse. Ogsaa den Del, som er levnet af de øverste Halshvirvlers Buer, drives udad; Spalten mellem Buernes frie Ender er størst oventil nærmest Hjerneskallen og aftager ned ad Rygradskanalen, i hvilken Rygmarven snart er uskadt snart mere eller mindre atrophisk; Rygradskanalen er derfor bred oventil, men har sin normale Vidde nedenfor Hvirvelbuernes Spalte. — Vi gaae nu over til Betragtning af de enkelte Bens forandrede Form og Stilling.

Medens den øverste Del af Squama ossis occipitalis, som forbenes mellem Membraner, altid mangler, kan der af den nederste Del, som forbenes i Primordialbrusken, findes Levninger, naar Spina bifida kun er udviklet i ringere Grad. Denne Del danner da en tyk fortil omkrempet og opvulstet Rand paa Pars occipito-mastoidea, paa hvis Bekostning den forbenes, men dens Midtparti mangler (Tab. 2, Fig. 6, *f*). Ogsaa kan den nederste Del være tilstede i det ovenfor anførte Tilfælde, hvor den danner en Skillevæg mellem Anencephalien og Spina bifida. Membrana spinoso-occipitalis, som sammensættes af Rygradens forskjellige Membraner, er bredere end sædvanligt og er udspilet mellem de to Siders Pars occipito-mastoidea, eller er sprængt, hvorefter Benet endnu stærkere viger ud til Siden. Pars occipito-mastoidea kan en Tidlang vedligeholde sin lodrette Stilling, men idet den trænges udad, lægger den sig paaskraa mod Legemets Længdeaxe. Dens forreste Ende, som er glat og fortykket, voxer sammen med den bageste Ende af den Splint, hvortil Os parietale er reduceret, og der finder saaledes en Sammenvoxning Sted af to Ben, der tilhøre to forskjellige skeletogene Systemer (Tab. 2, Fig. 7, 8, *b*, *f*). Sammenvoxningen holder sig, om end Pars occipito-mastoidea, som vi ville finde, forandrer sin Plads. Naar nemlig Spina bifida udvikler sig videre, forandres den skraa Stilling af Pars occipito-mastoidea til en fuldstændigt horizontal, saaledes at den tidligere mod Hjernen vendende indvendige (forreste) Flade vender lige opad, den udvendige (bageste) Flade lige nedad, og hele Forbeningen forskydes saa stærkt udad og fortil, at den ikke rager meget længere bagtil end Primordialbruskens Pars condyloidea med dens oprindeligt halvmaaneformige Forbening og næsten ligger i lige Linie med denne Dels udvendige Ende, som i normal Tilstand ellers ligger umiddelbart foran og nedenfor Pars occipito-mastoidea (Tab. 2, Fig. 7, *e*, *f*). Gaaer Misdannelsen videre, trækkes Pars occipito-mastoidea yderligere nedad,

saa at den først stiller sig paaskraa, men dernæst aldeles lodret, hvorved den Flade, der oprindeligt var den indvendige og vendte mod Hjernehulheden, nu bliver den udvendige Flade, og den Flade, som oprindeligt vendte bagtil, vender nu lige indad mod Legemets Midtlinie (Tab. 2, Fig. 8, *f*). Denne eiendommelige Forandring, hvorved Benet væltes helt omkring, beroer først paa den ved Spina bifida frembragte Udvidelse af Foramen magnum med dettes Omgivelser, men dernæst især paa den Trækning, som de paa Delens udvendige Flade befæstede Nakke- og Halsmuskler samt Platysma udøve paa den. Idet nemlig Hjernehvælvingen er tilintetgjort, og de spaltede Hvirvelbuer mangle et fast Støttepunkt i Legemets Midtlinie, have disse Muskler ingen Modstand at overvinde og kunne derfor trække sig stærkt sammen. Levningerne af Baghovedet føres paa denne Maade nedad, og Randen af Pars occipito-mastoidea trækkes midtveis ned paa Siden af Halsen. Deraf fremkommer det for anencephaliske Fostre eiendommelige Udseende, som om Halsen manglede, og som om Hovedet var forskudt ned paa Ryggen, hvilket det i Virkeligheden for en Del ogsaa er, saa at de ofte deforme udvendige Øren berøre Skulderen. Det er tillige muligt, at Halshvirvlernes Legemer kunne blive lavere ved det stadige Træk nedad, som Pars occipito-mastoidea er underkastet. I saadanne Tilfælde bliver hele Halsen endnu kortere; man har desuden iagttaget Tilfælde, hvor en eller flere Halshvirvler fuldstændigt have manglet, og hvor Hvirvelsøilen har haft en usædvanligt stærk Krumning.

Naar Anencephalien har naaet sin høieste Grad, bliver Pars occipito-mastoidea, som indtil da omtrent har bevaret sin normale Tykkelse, i sin Helhed tyndere og mindre; ogsaa den ellers fortykkede og afrundede frie Rand bliver tyndere, og det er ikke utænkeligt, at hele denne Del kan forsvinde, hvilket jeg dog ikke mindes at have iagttaget. Den Splint, som er Levning af det absorberede Os parietale, og som er voxet sammen med den forreste Ende af den nedad bøiede Rand af Pars occipito-mastoidea, holder sig i sin Sammenvoxning og trækkes derfor ligeledes ned midt paa Siden af Halsen, hvor man ikke skulde vente at finde Os parietale. Splinten bliver ligesom i foregaaende Afdeling meget tynd og kan fuldstændigt eller næsten fuldstændigt forsvinde (Tab. 2, Fig. 6, 8, *b*).

Idet Pars occipito-mastoidea trækkes nedad, saa at dens nederste (forhen øverste) Rand staaer i Niveau med de midterste Halshvirvler, kan der danne sig en brusket Forbindelse mellem dens bageste (indvendige) Ende og de frie Ender af den aabne bageste Atlasbue (Tab. 2, Fig. 7, 8, *k*), en Forbindelse, som ikke maa forvexles med en i normal Tilstand undertiden stedfindende Forbindelse mellem Processus jugularis og Processus transversus Atlantis[1]).

De Forandringer i Henseende til Stilling og Form, som Pars condyloidea er underkastet, ere en secundair Virkning af den Kraft, hvorved Pars occipito-mastoidea trækkes

[1]) J. Cruveilhier, traité d'anatomie descriptive 1843, I. Pag. 109.

udad og nedad (Tab. 2, Fig. 6, 7, 8, *e*). Ved ringere Grad af Anencephalia er Pars condyloidea ikke væsenligt forandret, men ved høiere Grad trækkes den af den med samme forbundne Pars occipito-mastoidea mere og mere udad og nedad; hele Delen trækkes i Længden, bliver smallere og stiller sig først paaskraa, senere næsten transversalt, saa at dens forhen bageste Ende kommer til at vende udad og nedad. Den dreies tillige saaledes, at Foramen condyloideum anterius, som i normal Tilstand gaaer bagfra fortil, nu vender skraat opad (Tab. 2, Fig. 8, *e*). Den halvmaaneformige Forbening bag Pars condyloidea, som ellers ligger udad, kommer ved Delens Dreining og den transversale Stilling til at ligge foran Condylus og bliver i sin Helhed mindre men tykkere, fordi den hindres i sin Udvikling af den foranliggende Pars petrosa.

Den samme Kraft, som dreier Pars condyloidea fremad og trækker dens udvendige Ende nedad, virker ogsaa paa den foran Pars condyloidea liggende Pars petrosa, som forandres betydeligt. Den stiller sig efterhaanden mere og mere paatvers, og ved den høieste Grad af Anencephalia er dens bageste Rand ikke blot parallel med Legemets Tverlinie, men dens udvendige Ende, som er bleven noget fladere og bredere, idet den trænger Ala magna foran sig, kan endog række længere fortil end dens indvendige Ende, som støder til Pars basilaris (Tab. 2, Fig. 8, *g*). Foramen acusticum internum vender næsten lige opad. Fossa subarcuata, som ellers ligger bag og udenfor Foramen acusticum internum, befinder sig nu udenfor den og kan endog forskydes foran den; den er hyppigt deform, som om den overliggende Canalis semicircularis superior havde været hindret i sin Udvikling. Dette Sidste er ogsaa Tilfældet med Canalis semicircularis inferior og externus. Ved ringere Grad af Anencephalia indtager Benknuden, hvormed disse to Kanaler bryde gjennem Pars occipito-mastoidea, sin sædvanlige Plads mellem den forbenede Del af Pars occipito-mastoidea og Squama ossis temporalis, men ved høiere Grad, naar Pars occipito-mastoidea lægger sig horizontalt, bliver Benknuden trængt udad og fortil, og idet Squama ossis temporalis bliver lavere, tiltager den i Brede og bliver fladere og tildels deform, saa at de nævnte to halvcirkelformige Kanaler neppe vilde kunne eftervises i dem (Tab. 2, Fig. 7, 8, *g*). Naar den saaledes flade og især udad brede Benknude er trængt endnu stærkere fortil, lægger den sig mod Indsiden af den Splint, som repræsenterer Os parietale, og man skal vanskeligt kunne forestille sig, hvorledes den kan antage denne Form og Stilling, naar man ikke har haft Leilighed til at iagttage den gradvise Overgang ved tiltagende Anencephalia med Spina bifida. Hørelsens Sands maa derfor hos saadanne Misfostre være tilintetgjort ikke mindre end Synets, naar N. opticus er bleven atrophisk i det forsnevrede Foramen opticum[1]). — Paa Grund af de tilstødende Deles Destruktion

[1]) Nogle Iagttagelser af det indvendige Øres Tilstand hos Anencephaler ere gjorte af Claudius og F. G. J. Bauer, Untersuchung über den Schädel der Hemicephalen mit besonderer Berücksichtigung der Felsenbeine 1863; Henle und Pfeufer, Zeitschrift für rationelle Medicin 1864, 21, Pag. 157.

kunne de bruskede Processus petroso-parietalis og petroso-occipitalis ikke antages at spille nogen Rolle her.

Paa Os sphenoideum ere Forandringerne for en Del de samme som i foregaaende Afdeling. Corpus er ofte sammentrykket; Lamina perpendicularis sellæ turcicæ er trængt fortil, og medens den i foregaaende Afdeling stod steilt i Veiret, lægger den sig fladt fortil som Følge af det bagfra virkende Tryk; Bruskmassen mellem den og Forbeningen i Pars basilaris er større end sædvanligt og tilsteder derfor en Bøining forover. Radices alæ parvæ staae i Veiret som to Hanke; Foramen opticum er oftest sammentrykket eller kan ved en Bensplint være delt i to Kanaler (Tab. 2, Fig. 7, 8). Som Følge af det Tryk, der øves af Pars petrosa, som udad er bleven bredere, trænges Ala magna fortil og bliver smallere bagfra fortil end ellers. Ved at trænge stærkere frem i Øienhulen bidrager den til at gjøre denne endnu fladere, saa at Øinene staae saameget stærkere frem.

Jeg har i min Afhandling om Primordialbrusken[1]) opstillet den Hypothese, at Pars basilaris ossis occipitalis er Doppellegemet til en Hvirvel med to Buer, analog Atlas med Epistropheus og dens Doppellegeme. Denne Hypothese vinder unægteligt i Anskuelighed ved Betragtning af de paagjældende Ben hos Anencephaler med Spina bifida. Ved stærkt udviklet Anencephalia er Bagsiden af Pars basilaris bøiet knæformigt og delt i en øverste trekantet eller tungeformig og fremadtrukken eller undertiden næsten horizontalt liggende Del og en nederste rektangulær eller trapezoidal Del (Tab. 2, Fig. 6, 7, 8). Knæet kan danne en stump eller ret, i sjeldne Tilfælde endog en spids Vinkel. Til den nederste Del støder en Hvirvelbue, som nærmest Hvirvellegemet dannes af den ved Anencephalia langstrakte Pars condyloidea med den halvmaaneformige Forbening, udad af Pars occipitomastoidea; denne Bue er ved Spina bifida aaben bagtil ligesom de tilstødende Halshvirvlers Bue. Til den øverste Del af Hvirvellegemet støder den ligeledes forlængede Pars petrosa, som er trængt fortil og udad tilligemed Canalis semicircularis inferior og externus, der paa Grund af deres ved Fremskydningen forandrede Leie i stærkt udviklede Tilfælde af Anencephalia med Spina bifida ikke kunne bryde ud gjennem Brusken.

[1]) A. Hannover, le cartilage primordial et son ossification dans le crâne humain avant la naissance 1881, Pag. 87.

Forklaring af Tavlerne.

Samtlige Figurer ere udførte i naturlig Størrelse efter menneskelige Fostre, Fig. 1, 2, 3, 6 efter Præparater i Museet i Breslau, 4, 5, 7, 8 efter Præparater i Museerne i Kjøbenhavn. De fire første Figurer ere fremstillede i Profil, de fire sidste sete ovenfra. Jeg har foretrukket at tegne disse Afbildninger med Belysning ovenfra istedetfor at benytte den, som det forekommer mig, for deslige Gjenstande mindre heldige, men rigtignok almindeligt anvendte Belysning fra venstre Side.

Den følgende Betegnelse med Bogstaver er fælleds for alle Figurer:

a Os frontale.
b Os parietale.
c Squama ossis temporalis.
d Squama ossis occipitalis.
e Pars condyloidea ossis occipitalis med den bag samme værende halvmaaneformige Forbening af Craniets Primordialbrusk.
f Den forbenede Del af Primordialbruskens Pars occipito-mastoidea.
g Benkjernen fra Canalis semicircularis inferior og externus, som er brudt gjennem Primordialbrusken.
i Lamina perpendicularis sellæ turcicæ.
k Atlas.

Tabula I.

Fig. 1. 8 Maaneder gammelt Foster med Anencephalia i det tidligste Stadium. Hjernens Bristning er gaaet for sig gjennem Fontanella triangularis, som er forandret til en rund Aabning. Da kun en ringere Del af Hjernen er traadt ud, har Hjerneskallen for en Del beholdt sin hvælvede Form.

Fig. 2. Fuldbaaret Foster med Spina bifida af Halshvirvlerne, som efter de tilstedeværende Hvirvler synes at have gaaet temmelig langt ned; dog danner den forbenede Del af Primordialbruskens Pars occipito-mastoidea (Pars inferior squamæ ossis occipitalis) en Skillevæg mellem Hjerneskallens Anencephalia og Rygradens Spaltning. Ved Hjernemassens stærkere Udtømmelse gjennem Fontanella triangularis have Os frontale og Ossa parietalia lagt sig horizontalt tilbage, saa at Margo supraorbitalis trækkes bagtil, medens Margo infraorbitalis har beholdt sin normale Stilling. Foran den halvmaaneformige Forbening af Pars condyloidea findes et stort Foramen mastoideum.

Fig. 3. Fuldbaaret Foster. Aabningen i Fontanella triangularis har forlænget sig fortil i en Spalte mellem Ossa parietalia helt hen til den bageste Rand af Pars perpendicularis ossis frontalis. Ossa parietalia ere tillige trængte ud til Siderne og have atter trængt Squama ossis temporalis nedad især dens bageste Ende tilligemed Membrana tympani. Benknuden fra den gjennem Primordialbrusken fremtrængte Canalis semicircularis inferior og externus staaer stærkt frem. Squama ossis occipitalis har stillet sig lodret og har faaet en fortykket omboiet øverste Rand.

Fig. 4. Fuldbaaret Foster. Den noget asymmetriske Aabning i Fontanella triangularis er trængt endnu længere frem fortil end i foregaaende Tilfælde, saa at foruden Ossa parietalia ogsaa den bageste Del af Pars perpendicularis ossis frontalis begynder at absorberes. Pars perpendicularis ossis frontalis har lagt sig saa stærkt tilbage, at den hviler umiddelbart paa Lamina cribrosa og Tectum orbitæ, og Lamina perpendicularis sellæ turcicæ staaer steilt i Veiret i Aabningen, hvorigjennem Hjernen er trængt ud. Squama ossis occipitalis og ossis temporalis forholde sig som i foregaaende Tilfælde.

Tabula II.

Fig. 5. Fuldbaaret Foster. Den Aabning, hvorigjennem Hjernemassen har udtømt sig, danner en Trekant med afrundede Vinkler og Sider. Den forreste Vinkel begrændses af Levninger af den her asymmetriske Pars perpendicularis ossis frontalis, nemlig Margo supraorbitalis og Processus orbitalis externus, og dernæst af det stærkt reducerede Os parietale; Trekantens Basis dannes af den fortykkede og fortil trukne Rand af den øverste Del af Squama ossis occipitalis. Ogsaa Squama ossis

temporalis er trængt udad og reduceret. I Trekanten sees fortil den stærkt absorberede Pars horizontalis ossis frontalis og de forkroblede Alæ parvæ, som mangle Processus ensiformes, fordi de ikke have Noget at støtte sig til; bag dem sees Sella turcica med en tilspidset Lamina perpendicularis; udad findes det deforme Os petrosum og den noget paatvers stillede Ala magna. Øienhulerne vende stærkt opad

Fig. 6. Fuldbaaret Foster med Spina bifida af Halshvirvlerne (Antallet usikkert). Margo supraorbitalis er endnu stærkere absorberet end paa foregaaende Præparat, og det Samme er Tilfældet med Os parietale, som endog helt mangler paa høire Side. Den øverste Del af Squama ossis occipitalis er absorberet; den nederste Del, som forbenes i Primordialbruskens Pars occipito-mastoidea, fremtræder med en fortykket og omkrempet fri Rand, men dens midterste Parti mangler ligesom paa en Hvirvelbue, der ikke er lukket bagtil. Denne Del ligger paaskraa mod Legemets Længdeaxe. Alæ parvæ ere deforme, og dette er i endnu høiere Grad Tilfældet med de asymmetriske Ossa petrosa.

Fig. 7. Fuldbaaret Foster med Spina bifida af de øverste fire Halshvirvler og brusket Forbindelse mellem den frie Ende af den aabne bageste Atlasbue og Randen af den forbenede Del af Primordialbruskens Pars occipito-mastoidea. Indenfor Atlas sees Epistropheus. Margo supraorbitalis er mindre stærkt absorberet end paa foregaaende Præparat. Os parietale danner en smal Splint, som fortil støtter sig til Processus orbitalis externus, bagtil gaaer umiddelbart over i den forbenede Pars occipito-mastoidea. Denne Del er forskudt udad og fortil, og ved Brusk forenet med den halvmaaneformige Forbening af Pars condyloidea ossis occipitalis; dens ellers mod Hjernehulheden vendende indvendige eller forreste Flade vender udad og opad; indad sees Foramen condyloideum anterius. Den bageste Ende af Pars condyloidea er trukken nedad; Delens halvmaaneformige Forbening, som ellers ligger bag og ovenfor Condylus, er forskudt fortil, og den mod Hjernen ellers vendende indvendige Flade vender opad og udad. Squama ossis temporalis er trængt saa stærkt nedad, at den ikke er synlig ved Betragtning af Hjerneskallen ovenfra og derfor ikke afbildet; derimod er Arcus zygomaticus synlig. Fortil danne Alæ parvæ to Hanke, ind under hvilke sees det forsnevrede Foramen opticum; bag Alæ sees Sella turcica, som ved en bred Brusk er skilt fra Pars basilaris. Denne Dels bageste Flade er ved et stumpt Knæ delt i en øverste trekantet og en nederste trapezoidal Flade. Foramen acusticum internum vender næsten lige opad; hele Pars petrosa er meget deform; de enkelte halvcirkelformige Kanaler kunne ikke skjelnes, og Forbeningen af Canalis semicircularis inferior og externus er ikke brudt gjennem Primordialbruskens Pars occipitomastoidea, men hele Pars petrosa er ved det bagfra kommende Tryk trængt udad, indtager en transversal Stilling og har trængt Ala magna fortil.

Fig. 8. 8 Maaneder gammelt Foster med Spina bifida af de øverste 4 Halshvirvler og brusket Forbindelse mellem Atlas og den indvendige Rand af den forbenede Del af Primordialbruskens Pars occipito-mastoidea. Margo supraorbitalis danner midtveis en skarp Crista. Hele Os parietale er reduceret til en meget tynd Splint, som fortil støtter sig til Processus orbitalis externus, bagtil gaaer umiddelbart over i den forbenede Pars occipito-mastoidea og er trængt nedad, saa at Benet ligger i Niveau med de øverste Halshvirvler. Den forbenede Del af Primordialbruskens Pars occipito-mastoidea er stærkt absorberet saavel i Henseende til Omfang som Tykkelse og væltet helt omkring, saa at den forhen mod Hjernen vendende indvendige eller forreste Flade vender udad og bagtil, samt forskudt fortil og trukket ned paa Siden af Halsen, saa at den ligger nedenfor Pars condyloidea ossis occipitalis. Denne Del er trukken udad, og dens Brede er bleven hindret i sin Udvikling af den foranliggende Pars petrosa; Foramen condyloideum anterius vender skraat opad. Squama ossis temporalis er ikke blot reduceret betydeligt i Omfang, men tillige forskudt saa stærkt nedad, at dens udvendige Flade vender nedad og fortil; paa Afbildningen er denne Del derfor ikke synlig ligesaalidt som Arcus zygomaticus. Foramen acusticum internum vender lige opad; den meget deforme Pars petrosa staaer ikke blot transversalt, men dens udvendige fladtrykte Del er forskudt fortil og har atter trængt Ala magna foran sig. Alæ parvæ, Sella turcica og Pars basilaris forholde sig omtrent som paa foregaaende Præparat.

Extrait.

On a jusqu'ici divisé les monstres anencéphaliens en un grand nombre de genres, dont les caractères ne sont pas nettement limités parce qu'on peut constater partout des transitions entre eux. Ces monstres ont cela de commun que le cerveau ou quelques-unes de ses parties sont rejetées hors de leur place normale ou ont disparu, et que les os qui ont ou devraient avoir entouré le cerveau sont plus ou moins dérangés. Les fœtus anencéphaliens (non compris l'encéphalocèle partielle) sont hors d'état de prolonger leur existence, mais meurent aussitôt après la naissance ou ne vivent tout au plus que quelques heures ou quelques jours.

L'anencéphalie est très rare chez les animaux, et elle n'est pas commune non plus chez l'homme — parmi 10683 enfants qui, dans le cours de 10 années, sont nés à la Maternité de Copenhague, il n'y a eu que 9 cas d'anencéphalie — mais elle est deux fois plus fréquente chez les fœtus femelles que chez les mâles. Si l'on veut chercher les causes de cette monstruosité, il faut se rappeler qu'elle peut sans aucun doute prendre naissance à des époques très différentes de la vie fœtale. C'est seulement lorsqu'elle commence à se produire de très bonne heure et qu'elle est compliquée d'une fissure spinale, qu'il peut être question de la regarder comme un arrêt de développement du crâne (Dareste). Survient-elle, au contraire, à une époque plus tardive de la vie fœtale, ce qui, d'après mes recherches, est le cas le plus fréquent, la cause en est pathologique et doit être cherchée dans l'hydropisie qui s'est formée de plus ou moins bonne heure dans les cavités du cerveau ou de la moelle épinière, et qui, agissant de dedans en dehors comme une force mécanique, détermine une rupture et une destruction du cerveau et de la formation osseuse. Par suite de cette rupture, la galea aponeurotica et la dure-mère se détachent des plaques osseuses déjà formées, et il en résulte non seulement que les os se voient privés de la base nécessaire pour leur croissance future, mais aussi que la masse osseuse déjà formée périt faute de nourriture. C'est pourquoi les os de la voûte du crâne sont absorbés, mais ceux de la base du crâne restent.

L'anencéphalie, en considérant seulement l'homme, ne commence pas au moment où l'hydrocéphalie survient, mais se produit en même temps que la rupture a lieu. On doit tenir compte de l'époque de l'ossification, telle que je l'ai marquée dans mon mémoire sur le cartilage primordial, en se rappelant que, sauf le lacrymal et la lame papyracée, les autres os formés entre des membranes s'ossifient chez les fœtus de $3^1/_2$ mois. Si l'on

y rattache les observations sur le développement des os pendant la croissance du fœtus, la rupture doit en général se produire un mois ou au plus deux mois avant le milieu de la grossesse, à une époque où l'ossification est bien assez avancée, mais où les os et leurs connexions sont si mous et si flexibles qu'une pression mécanique peut les déloger de leur place normale et en modifier la forme. Ce qui semble pourtant indiquer que l'anencéphalie survient à une époque plus tardive de la grossesse, c'est l'âge des monstres à leur naissance. Parmi le grand nombre des cas que j'ai en partie observés moi-même, en partie trouvés décrits par d'autres auteurs, il n'y a que peu de fœtus de 5 et de 6 mois; ceux de 7 mois y figurent pour un peu plus d'un quart et ceux de 8 mois, pour un peu plus d'un sixième, mais presque la moitié sont des fœtus venus à terme, et l'on croit même en avoir observé qui étaient âgés de plus de 9 mois. En réalité, le nombre des fœtus venus à terme doit être encore plus grand, si l'on se rappelle qu'ils sont plus difficiles et plus coûteux à conserver dans les musées que les fœtus moins avancés, et que, pour ce motif, on ne les trouve pas toujours dans les collections. Les fœtus anencéphaliens de 1—2 mois sont extrêmement rares.

L'anencéphalie, sous sa forme la plus simple, n'attaque que les os qui se forment entre des membranes, à savoir la partie verticale du frontal, les pariétaux, l'écaille du temporal et la partie supérieure de l'écaille de l'occipital; mais elle s'étend aussi à d'autres os du crâne lorsque le cartilage primordial de l'épine présente en même temps un vice de conformation, c'est-à-dire une fissure spinale.

Anencéphalie simple.

La rupture du cerveau et de ses membranes se fait en général à travers la fontanelle postérieure, et n'a lieu sur d'autres points que dans quelques cas rares de l'encéphalocèle partielle. Parmi les crânes que j'ai examinés, je n'en ai trouvé qu'un seul (Musée Dupuytren à Paris) où la rupture s'est, je crois, produite à travers la fontanelle antérieure. Aussi longtemps que l'ouverture ne s'est pas agrandie, le crâne peut conserver sa forme voûtée surtout dans sa partie antérieure, mais la partie verticale du frontal prend une position de plus en plus oblique, de sorte que le bord sourcilier est ramené en arrière et l'orbite se tourne davantage vers le haut. L'ouverture de la fontanelle postérieure devient ensuite plus grande et les os environnants sont absorbés. L'absorption se fait suivant une règle fixe et progresse d'arrière en avant et sur les côtés, mais à l'origine pas en arrière. La partie verticale du frontal est peu à peu absorbée à ce point qu'il ne reste que le bord sourcilier, tandis que la partie horizontale se maintient. L'absorption du pariétal devient de même si complète qu'il n'en reste plus qu'une mince esquille le long du bord supérieur de l'écaille du temporal. Celle-ci est bien arrêtée dans son développement et un peu plus basse qu'à l'ordinaire, mais son bord supérieur n'est guère en train d'être absorbé que lorsque le pariétal l'est tout entier. Par contre, la partie supérieure de l'écaille de l'occipital se maintient, son bord supérieur s'épaissit et devient comme recourbé, et elle peut même rester dans cet état après que l'absorption des pariétaux et du frontal a atteint son maximum; mais elle finit aussi par être absorbée et il ne reste de cette écaille

que la partie inférieure, qui ne s'ossifie pas entre des membranes, mais dans ce que j'ai appelé la partie occipito-mastoïdienne du cartilage primordial du crâne. La membrane occipito-spinale demeure également intacte. Lorsque l'absorption a atteint sa limite extrême, on voit une ouverture triangulaire au fond de laquelle les os de la base du crâne sont à nu; ces os ne sont pas absorbés, mais, ne rencontrant plus de résistance, se sont déplacés vers le haut. Les petites ailes sont saillantes de même que le corps du sphénoïde; elles forment deux anses au-dessous desquelles on voit le trou optique rétréci pour le nerf optique atrophié. A un plus haut degré de l'anencéphalie, le rocher se couche un peu en travers, mais tous les changements qui surviennent dans cet os et dans l'occipital sont plus fortement marqués dans la forme suivante.

Anencéphalie avec fissure spinale.

Cette forme est à peine moitié aussi fréquente que l'anencéphalie simple. Tandis que celle-ci est en général déterminée par un état pathologique, la forme qui nous occupe est due en même temps à une autre cause, à savoir un arrêt de développement dans l'arc postérieur des vertèbres cervicales. Il est difficile de décider si ce vice de conformation provient d'un manque de cartilage, à l'origine, dans le squelette primordial de l'épine dorsale, ou si, comme dans le cerveau, il doit être attribué à une hydropisie qui a empêché l'arc des vertèbres de se fermer en arrière. Il y a des cas où la sérosité s'étend sans interruption depuis le cerveau jusque dans la moelle épinière, la partie inférieure de l'écaille de l'occipital, qui forme un arc de vertèbre, faisant défaut conjointement avec les arcs des vertèbres cervicales. Mais il y en a d'autres où cette partie de l'occipital s'est conservée et forme comme un mur de séparation entre l'état pathologique du crâne et l'arrêt de développement de l'épine dorsale. Cette circonstance semble indiquer, dans quelques cas, une certaine indépendance dans l'affection dont les dits organes sont atteints; mais le plus vraisemblable, c'est que, en général, la formation incomplète du cartilage et l'hydrorachis surviennent en même temps, et que le point de départ de la sérosité est dans le cerveau.

En examinant l'état des os qui s'ossifient entre des membranes, on trouve que cette forme de l'anencéphalie ne diffère de la précédente en aucun point essentiel, mais j'ai constaté que l'anencéphalie y atteint presque toujours son plus haut degré de développement, et que l'absorption des os est très grande. Toute la partie verticale du frontal peut manquer ou n'être représentée que par les arcades sourcilières, et la partie horizontale de cet os est plus étroite d'arrière en avant qu'à l'ordinaire. Le pariétal est réduit à une mince esquille qui, par son extrémité antérieure, s'appuie contre l'apophyse orbitaire externe du frontal, et, par son extrémité postérieure, est soudée avec la portion ossifiée de la partie occipito-mastoïdienne du cartilage primordial. L'écaille du temporal est basse et comprimée, et peut s'être abaissée de manière à tourner sa face externe vers le bas; la membrane du tympan peut devenir presque horizontale et être rejetée vers la ligne médiane du corps. La rotation du rocher tout entier, que j'ai signalée dans mon mémoire sur le cartilage primordial, ne semble pas avoir lieu dans l'anencéphalie.

Les os qui s'ossifient dans le cartilage primordial subissent au contraire de grands changements tant dans leur forme que dans leur position. Tandis que la partie supérieure de l'écaille de l'occipital, qui s'ossifie entre des membranes, manque toujours, on peut trouver des restes de la partie inférieure, qui s'ossifie dans la partie occipito-mastoïdienne du cartilage primordial; lorsque la fissure spinale est plus prononcée, il y a aussi fissure de l'écaille et les deux portions de son ossification sont poussées en dehors et se placent obliquement par rapport à l'axe longitudinal du corps. La soudure de l'écaille avec l'esquille à laquelle le pariétal est réduit, se maintient sans changement lorsque la position de l'écaille d'oblique devient successivement horizontale, de sorte que la face tournée auparavant vers le cerveau se tourne droit vers le haut, et la face postérieure, droit vers le bas. La fissure spinale est-elle encore plus étendue, les deux portions de l'écaille finissent par prendre une position tout à fait verticale, de sorte que la face primitivement antérieure et cérébrale est maintenant tournée en dehors, et la face primitivement tournée en arrière est maintenant tournée vers la ligne médiane du corps. Ce changement caractéristique par suite duquel les deux portions de l'écaille sont complètement renversées, est dû surtout à la contraction des muscles de la nuque et du cou fixés à la face externe de l'os, et qui, en l'absence de la voûte du cerveau, n'ont aucune résistance à vaincre. De là provient l'aspect singulier des fœtus anencéphaliens; on dirait qu'ils n'ont pas de cou et que leur tête est descendue sur le dos, ce qui, en réalité, est aussi en partie le cas, l'oreille externe souvent déformée touchant l'épaule. L'esquille du pariétal a aussi été rejetée sur le côté du cou, où l'on ne devrait pas s'attendre à trouver cet os. Entre l'extrémité postérieure de la partie occipito-mastoïdienne (partie inférieure de l'écaille de l'occipital) et l'extrémité libre de l'arc postérieur ouvert de l'atlas, il peut se former une connexion cartilagineuse, qu'il ne faut pas confondre avec une autre connexion qui, dans l'état normal, se trouve quelquefois entre l'apophyse jugulaire et l'apophyse transverse de l'atlas (Cruveilhier).

La partie condyloïdienne de l'occipital est tirée de plus en plus en dehors et en bas par la partie occipito-mastoïdienne, devient plus longue et plus étroite et prend une position d'abord oblique, puis presque transversale. L'ossification semi-lunaire, derrière la partie condyloïdienne, se porte en avant, et il en est de même de la partie pierreuse, qui se place tout à fait en travers en poussant devant elle la grande aile. Le trou acoustique interne est tourné presque droit en haut et la fossa subarcuata déformée, en dehors. Le tubercule osseux que forment les canaux demi-circulaires inférieur et externe aprés s'être fait jour à travers le cartilage primordial est également poussé en dehors et en avant; les canaux se déforment et l'ouïe est détruite ainsi que la vue. Le corps du sphénoïde est comprimé, la lame verticale de la selle turcique se couche à plat en avant, les petites ailes forment deux anses et le trou optique est déprimé. Comme je l'ai déjà exposé dans mon mémoire sur le cartilage primordial, l'hypothèse que la partie basilaire de l'occipital est le corps double d'une vertèbre à deux arcs, analogue à l'atlas avec l'axis et son corps double, semble confirmée surtout chez les fœtus anencéphaliens avec fissure spinale.

Explication des Planches.

Toutes les figures sont exécutées en grandeur naturelle d'après des fœtus humains, les Fig. 1, 2, 3, 6, d'après des préparations du musée de Breslau, et les Fig. 4, 5, 7, 8, d'après des préparations des musées de Copenhague. Les quatre premières figures sont représentées en profil, les quatre dernières, vues d'en haut. J'ai préféré les dessiner en les éclairant d'en haut, au lieu, comme on le fait généralement, de les éclairer du côté gauche, ce mode d'éclairage me paraissant convenir moins bien aux objets de cette classe.

Les lettres suivantes sont communes à toutes les figures:

a Frontal.
b Pariétal.
c Écaille du temporal.
d Écaille de l'occipital.
e Partie condyloïdienne de l'occipital, avec l'ossification semi-lunaire du cartilage primordial du crâne située derrière cette partie.
f Portion ossifiée de la partie occipito-mastoïdienne du cartilage primordial.
g Tubercule osseux qu'ont formé les canaux demi-circulaires inférieur et externe, après s'être fait jour à travers le cartilage primordial.
i Lame quadrilatère de la selle turcique.
k Atlas.

Planche I.

Fig. 1. Fœtus âgé de 8 mois, avec une anencéphalie dans sa première phase. Le cerveau a commencé de s'entr'ouvrir à la fontanelle postérieure, qui est transformée en un orifice rond. Comme il n'est sorti qu'une petite portion du cerveau, le crâne a conservé en partie sa forme voûtée.

Fig. 2. Fœtus venu à terme, avec une fissure des vertèbres cervicales qui, d'après les vertèbres existantes, semble s'être prolongée assez bas; cependant la portion ossifiée de la partie occipito-mastoïdienne du cartilage primordial (partie inférieure de l'écaille de l'occipital) forme un mur de séparation entre l'anencéphalie du crâne et la fissure de l'épine dorsale. Par suite de l'évacuation plus grande de la masse cérébrale par la fontanelle postérieure, le frontal et les pariétaux se sont couchés horizontalement en arrière et les arcades sourcilières ont également été ramenées en arrière, tandis que le bord inférieur de l'orbite a conservé sa position normale. Devant l'ossification semi-lunaire de la partie condyloïdienne se trouve un grand trou mastoïdien.

Fig. 3. Fœtus venu à terme. L'ouverture de la fontanelle postérieure s'est allongée en avant en une fente entre les pariétaux, jusqu'au bord postérieur de la partie verticale du frontal. Les pariétaux se sont en même temps portés sur les côtés, et ont de nouveau refoulé vers le bas l'écaille du temporal et notamment son extrémité postérieure avec la membrane du tympan. Le tubercule osseux que les canaux demi-circulaires inférieur et externe ont formé après s'être fait jour à travers le cartilage primordial, est fortement saillant. L'écaille de l'occipital s'est placée verticalement et son bord supérieur s'est épaissi et recourbé.

Fig. 4. Fœtus venu à terme. L'ouverture un peu asymétrique de la fontanelle postérieure s'est portée encore plus en avant que dans le cas précédent, de sorte que, outre les pariétaux, la portion postérieure de la partie verticale du frontal commence aussi à être absorbée. La partie

verticale du frontal s'est tellement couchée en arrière, qu'elle repose directement sur la lame criblée et la paroi supérieure de l'orbite, et la lame quadrilatère de la selle turcique se tient droite dans l'ouverture par laquelle le cerveau est sorti. L'écaille de l'occipital et celle du temporal se comportent comme dans le cas précédent.

Planche II.

Fig. 5. Fœtus venu à terme. L'ouverture par laquelle la masse cérébrale est sortie forme un triangle avec des angles et des côtés arrondis. L'angle antérieur est limité par les restes de la partie verticale, ici asymétrique, du frontal, à savoir les arcades sourcilières et l'apophyse orbitaire externe, et ensuite par le pariétal, qui est fortement réduit; la base du triangle est formée par le bord épaissi et tiré en avant de la partie supérieure de l'écaille de l'occipital. L'écaille du temporal est également poussée en dehors et réduite. Dans le triangle, on voit en avant la partie horizontale fortement absorbée du frontal et les petites ailes tronquées, auxquelles manquent les apophyses ensiformes parce qu'elles n'ont rien où s'appuyer; derrière les petites ailes se trouve la selle turcique avec une lame quadrilatère terminée en pointe; en dehors apparaissent le rocher déformé et la grande aile, qui est placée un peu en travers. Les orbites sont tournées fortement vers le haut.

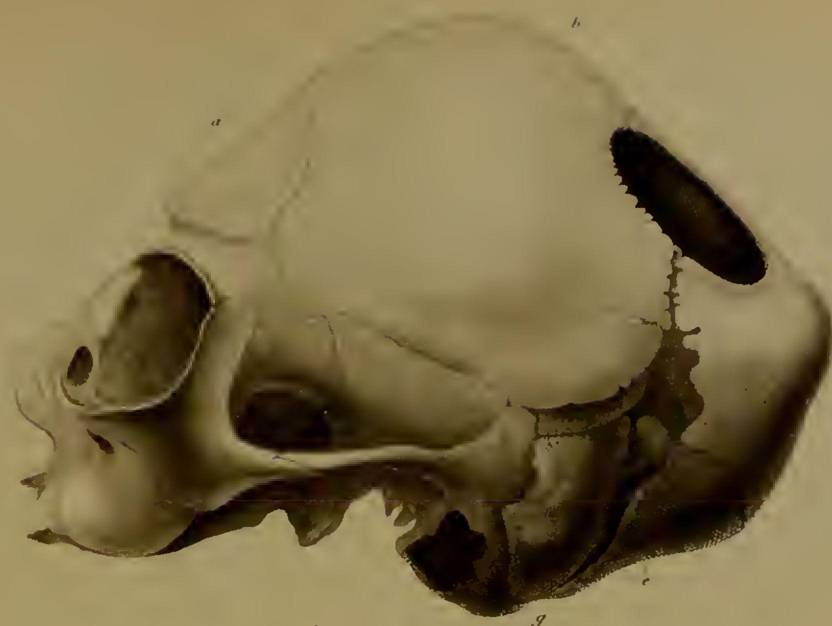
Fig. 6. Fœtus venu à terme, avec une fissure spinale des vertèbres cervicales (nombre incertain). Les arcades sourcilières sont encore plus fortement absorbées que dans la préparation précédente, et il en est de même du pariétal, qui même manque complètement à droite. La partie supérieure de l'écaille de l'occipital est absorbée; la partie inférieure, qui s'ossifie dans la partie occipito-mastoïdienne du cartilage primordial, se présente avec un bord libre épaissi et replié; quant à la partie moyenne, elle manque, de même que celle d'un arc de vertèbre qui n'est pas fermé en arrière. Cette partie est placée obliquement par rapport au grand axe du corps. Les petites ailes sont déformées et c'est encore à un plus haut degré le cas avec les rochers asymétriques.

Fig. 7. Fœtus venu à terme, avec une fissure spinale des quatre vertèbres cervicales supérieures, et une connexion cartilagineuse entre l'extrémité libre de l'arc postérieur ouvert de l'atlas et le bord de la portion ossifiée de la partie occipito-mastoïdienne du cartilage primordial. En dedans de l'atlas, on voit l'axis. Les arcades sourcilières sont moins fortement absorbées que dans la préparation précédente. Le pariétal forme une esquille étroite qui, en avant, s'appuie contre l'apophyse orbitaire externe, et, en arrière, passe directement dans la partie occipito-mastoïdienne ossifiée. Cette partie a été portée en dehors et en avant, et est unie par un cartilage avec l'ossification semi-lunaire de la partie condyloïdienne de l'occipital; sa face intérieure ou antérieure, qui autrement regarde la cavité du crâne, est tournée en dehors et en haut; en dedans, on voit le trou condyloïdien antérieur. L'extrémité postérieure de la partie condyloïdienne s'est abaissée; son ossification semi-lunaire, qui d'ailleurs est située derrière le condyle et au-dessus de ce dernier, a été portée en avant, et la face intérieure, qui autrement regarde le cerveau, est tournée en haut et en dehors. L'écaille du temporal est tellement descendue qu'elle n'est pas visible lorsqu'on regarde le crâne d'en haut, et voilà pourquoi on ne l'a pas représentée; par contre, l'arcade zygomatique est visible. Les petites ailes forment en avant deux anses, au-dessous desquelles on voit le trou optique rétréci; derrière les ailes se trouve la selle turcique, qui est séparée de la partie basilaire par un large cartilage. La face postérieure de cette partie est divisée par un angle obtus en deux surfaces, dont l'une, supérieure, triangulaire, et l'autre, inférieure, trapézoïdale. Le trou auditif interne est presque tourné en haut; toute la partie pierreuse est très déformée; on ne peut distinguer les divers canaux demi-circulaires, et l'ossification des canaux demi-circulaires inférieur et externe ne s'est pas fait jour à travers la partie occipito-mastoïdienne du cartilage primordial, mais toute la partie pierreuse a été poussée en dehors par la pression venant de derrière, a pris une position transversale et repoussé la grande aile en avant.

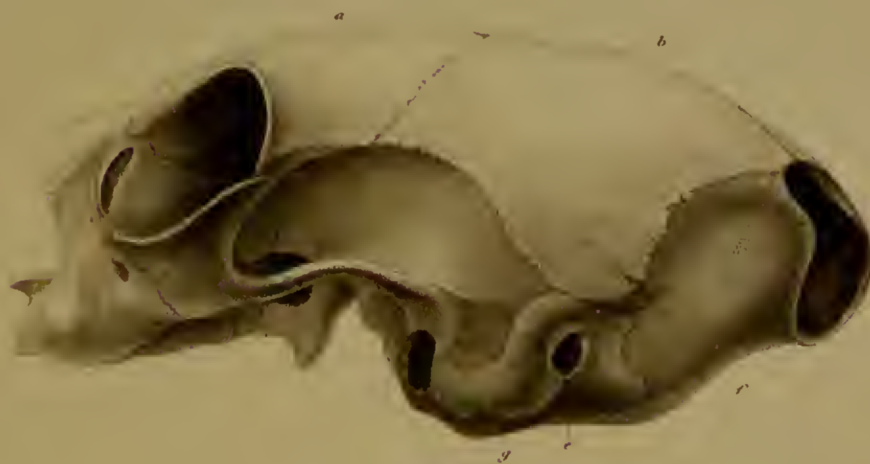
Fig. 8. Fœtus âgé de 8 mois, avec une fissure spinale des quatre vertèbres cervicales supérieures et une connexion cartilagineuse entre l'atlas et le bord intérieur de la portion ossifiée de la partie occipito-mastoïdienne du cartilage primordial. Les arcades sourcilières forment au milieu une crête aiguë. Tout le pariétal est réduit à une esquille

très mince, qui, en avant, s'appuie contre l'apophyse orbitaire externe, et, en arrière, passe directement dans la partie occipito-mastoïdienne ossifiée, et s'est abaissée de manière à se trouver au niveau des vertèbres verticales supérieures. La portion ossifiée de la partie occipito-mastoïdienne du cartilage primordial est fortement absorbée, tant au point de vue de l'étendue que de l'épaisseur; elle est toute renversée, de sorte que la face intérieure ou antérieure, qui regardait auparavant le cerveau, est tournée en dehors et en arrière, en même temps qu'elle s'est portée en avant et abaissée sur le côté du cou, de manière qu'elle se trouve au-dessous de la partie condyloïdienne de l'occipital. Cette partie a été poussée en dehors et arrêtée dans son développement en largeur par la partie pierreuse placée devant; le trou condyloïdien antérieur est tourné obliquement en haut. L'écaille du temporal est non seulement fortement réduite en étendue, mais s'est en même temps tellement abaissée que sa face extérieure est tournée en bas et en avant; aussi cette partie, de même que l'arcade zygomatique, n'est-elle pas visible sur la figure. Le trou auditif interne est tourné droit en haut; la partie pierreuse très déformée n'est pas seulement placée en travers, mais sa partie extérieure aplatie s'est portée en avant en poussant devant elle la grande aile. Les petites ailes, la selle turcique et la partie basilaire se comportent à peu près comme dans la préparation précédente.

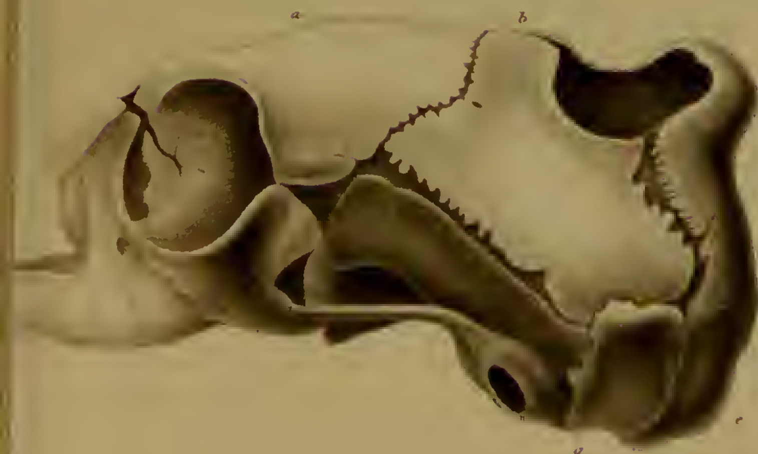
1.



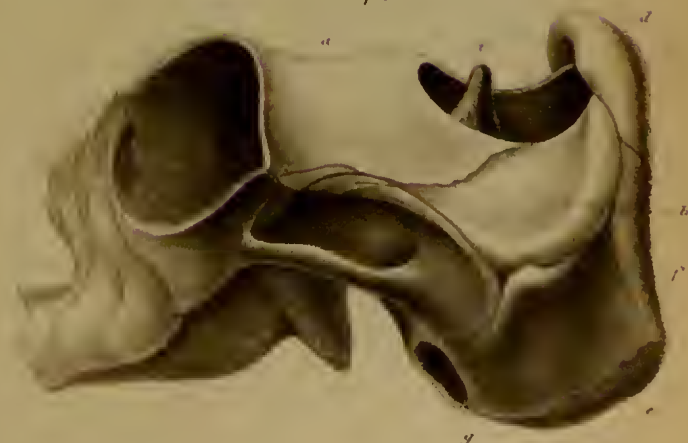
2.



3.

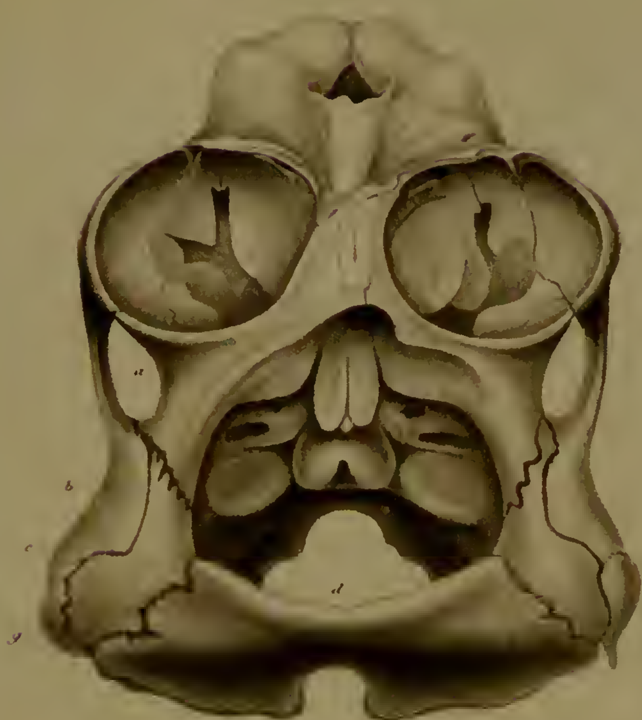


4.

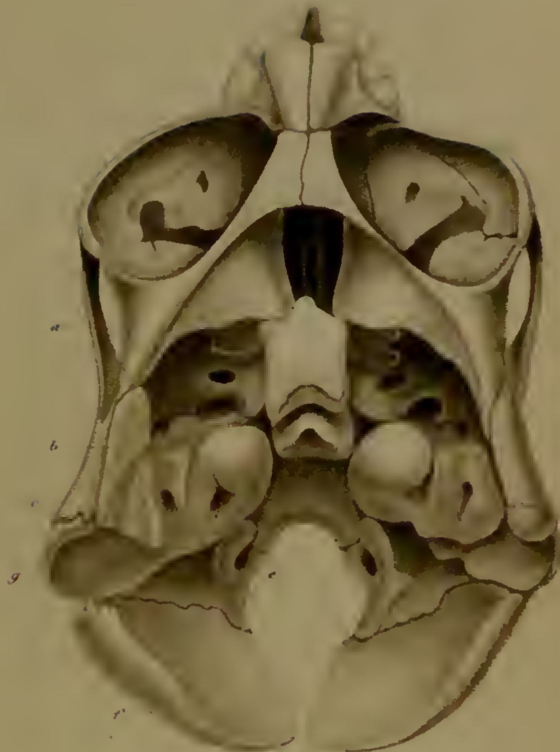


A. Hannover ad nat. del. Magnus Petersen sc.

5.



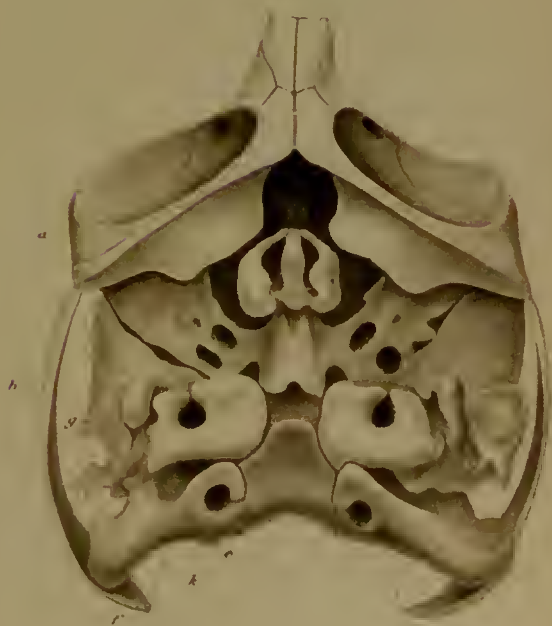
6.



7.



8.



A. Hannover ad nat. del.

Magnus Petersen sc.